CENNO

SULLA

IPERMEGALIA MUSCOLARE PARALITICA PROGRESSIVA

E STORIA CLINICA DI UN CASO DELLA STESSA

DEL PROFESSOR

FRANCESCO ORSI

MILANO
STABILIMENTO DEI FRATELLI RECHIEDEI
1872

Tolto dalla Gazzetta Medica Italiana - Lombardia
Serie VI. - Tomo V. - Anno 1872.

I.

Noi forniremo dapprima una succinta esposizione dottrinale della suaccennata e strana affezione, e narreremo in appresso, la storia clinica del caso morboso, che per la prima volta, ci è occorso d'osservare nella pratica, e che nondimeno ci sembra rappresenti il più marcato tipo della malattia medesima.

II.

1. La parola *Ipermegalia*, dalle voci greche ὑπερ, *sopra* e ηεγας, μεγαλη *grande*, letteralmente interpretata suonerebbe *sopra-grande,* ed adoperata in senso fisico applicativo accennerebbe ad *aumento di grandezza di una cosa.* Ora colle espressioni di *ipermegalia muscolare, paralitica, progressiva* intendiamo indicare — *quella forma morbosa, clinicamente caratterizzata da accrescimento di volume dei muscoli gastronemi, con difetto o perdita della motilità, e con tendenza ad invadere progressivamente quasi tutte le muscolature della vita volitiva.* —

2. Questa affezione, la cui conoscenza clinica ci è pervenuta

da un quadriennio (1) e per opera di Duchenne, è stata nella scarsa e recente letteratura medica, variamente segnalata coi titoli di *paralisi pseudo-ipertrofica* o *miosclerosica* (Duchenne, Giannini), *di ipertrofia muscolare* (Kaulich e Jacksch, Griesinger W.), *di sclerosi muscolare progressiva* (Jaccoud), di *lipomatosi lussureggiante muscolare, progressiva* (Heller); *di atrofia lipomatosa dei muscoli* (Seidel, Duchek, Barth, Rakovac); e da alcuni medici esercenti, i quali non avevano però mai osservato alcun esemplare della malattia, abbiamo sentito a qualificarla anche per *ipertrofia muscolare progressiva;* per *ipertrofia muscolare, paralitica, progressiva.*

3. La malattia fu denominata *paralisi pseudoipertrofica* o *miosclerosica*, in base alla manifestazione clinica della difettosa o mancante funzionalità dei muscoli colpiti dal male; qualificando la paralisi per *periferica* e *non nervosa*, ma *muscolare,* ed alludendo alla condizione anatomica della paralisi, cogli epiteti di *pseudo-ipertrofica* e *miosclerosica*, vale a dire non dipendente da *vera ipertrofia* delle fibre proprie dei muscoli, bensì da *vegetazione esuberante del tessuto connettivo intermuscolare.* — Si disse semplicemente *ipertrofia muscolare* nella falsa interpretazione che dalla sola accresciuta mole del muscolo si fosse autorizzati ad affermare il concetto anatomico, che va annesso al vocabolo *ipertrofia.* — Fu qualificata per *sclerosi muscolare progressiva* per avvisare alla condizione anatomica del muscolo affetto. Se non che, trovan-

---

(1) Il Duchenne di Boulogne aveva bensì stampato, sino dal 1861, un articolo, intorno alla *Paraplégie hypertrophique de l'enfance de cause cérebrale* (vedi il suo libro: *De l'électrisation localisé*, pag. 253, *Paris*, 1861); però non fu che nel 1868, in cui l' autore, o correggendo forse in parte il primitivo suo concetto sull' affezione, ed essendosi realmente abbattuto (dopo il 1861), in fatti clinici di forma paralitica infantile, più o meno identici alla suindicata, ma scevri da lesioni cerebrali, fece conoscere al pubblico il suo lavoro sulla *Paralysie pseudo-hypertrophique ou myosclerosique*: (vedi gli *Arch. gén. de médecine*, janvier 1868, e la *Gazette des Hôpitaux*, mars et avril 1868, in cui si riporta il resoconto della seduta della Società di Medicina di Parigi, alla quale l'autore diede partecipazione di questa seconda sua memoria).

Dopo il Duchenne altri scrittori si sono occupati della malattia in discorso, quali Kaulich e Jack, Spielmann e Schützenberger, Berend, Stoffella, Griesinger, Fritz, Eulemburg, Leyden, Benedikt, Jaccoud, Lutz, ed altri.

dosi, come il muscolo colpito dalla affezione in discorso, sia, clinicamente parlando, piuttosto flaccido, ed anatomicamente si riveli assai più ricco di tessuto adiposo che di connettivo fibroso, sapendosi inoltre come gli organi parenchimatosi, che restano invasi da iperplasia del loro connettivo interstiziale, divengono stipati e duri, donde il nome di *sclerosi* (da σκληρος, α, ον, *duro*), così anche quest'ultima denominazione non venne da noi adottata nell'enunciare il titolo di questa breve nostra pubblicazione. — È facile il capire che fu denominata *lipomatosi lussureggiante muscolare* per la ricchezza d'adipe che si rinviene tra le fibre muscolari; e si disse *atrofia lipomatosa dei muscoli* e per la ragione testè indicata e per l'impiccolimento atrofico conseguente della fibra muscolare. Quest'ultima denominazione la stimiamo la meno adottabile perchè può far nascere confusione tra codesta forma morbosa e quella che si presenta con caratteri clinici diversi e che è nota col nome di *atrofia muscolare progressiva.*

Coll'espressione da noi abbracciata ci siamo limitati ad affermare modestamente i sintomi più spiccati, che l' infermo ci offre in clinica; cioè l'*aumento di volume muscolare con paralisi.* Abbiamo poi voluto dare una definizione semplicemente clinica della malattia, perchè può essere questionabile la *localizzazione* e la *qualificazione della condizione morbosa, primitiva,* della stessa, assai più forse che non lo sia per la così detta *atrofia muscolare progressiva,* che in parte almeno, verrebbe a costituire il rovescio della medaglia, clinicamente posta a confronto colla *ipermegalia muscolare paralitica progressiva* e di cui ora ci occupiamo.

4. *Sulle cause e la patogenesi* del male nulla si conosce di appagante. — È assai dubbioso se l'ereditarietà ed il matrimonio con consanguinei possa favorire lo sviluppo della malattia, che è d' altronde rarissima e quasi esclusiva dell' infanzia e più propria del maschio che della femmina, e che fu straordinariamente osservato in vari fanciulli di una stessa famiglia, di cui qualche membro aveva patito di *emeralopia.*

5. Qual nota *microscopica* più caratteristica del male, *l'anatomia patologica,* mostra variabile grado di iperplasia del connettivo interstiziale del muscolo affetto, le cui fibre proprie perdono le loro naturali striature ed appaiono come compresse

e sepolte fra la fitta rete del lussureggiante morboso tessuto e finiscono nell' atrofia.

Fra le maglie del connettivo iperplastico si trova anche un considerevole accumolo di adipe, e raramente furono osservati dilatati e ripieni di sangue i vasi capillari delle parti affette, e in via eccezionale alcune fibre muscolari dei gastronemi furono trovate effettivamente accresciute di volume. L'iperplasia del tessuto connettivo, la copia dell' adipe e l'atrofia delle fibre muscolari, conferiscono ai muscoli affetti uno speciale dato *macroscopico* di pallidezza, di striatura e di lucentezza grassosa.

Ma oltre all'indicate alterazioni muscolari, diligenti e minute indagini fecero pur rilevare materiali lesioni al midollo spinale, di natura degenerativa, staminali e chimiche. — Praticando diversi tagli trasversali a varie altezze del midollo medesimo sarebbero stati rilevati dei punti, irregolarmente distribuiti nella sostanza bianca, di forma rotonda o cuneiformi, d'aspetto gelatinoso. I cordoni anteriori conterrebbero poche cellule ganglionari, e mostrerebbero i vasi dilatati. — Nei cordoni laterali si sarebbero rinvenuti corpuscoli amilacei; ed all'altezza del rigonfiamento lombare, parrebbe che la degenerazione amilacea e grassosa del midollo si estendesse dai cordoni laterali agli anteriori.

6. Circa il quadro clinico dell' affezione si crede di poterlo frazionare in tre periodi distinti, e cioè in un 1.°, o *di indebolimento muscolare*, o *paralitico*; nel 2.°, o *pseudo-ipertrofico* od *ipermegalico*; nel 3.°, o di *generalizzazione* e *d'aggravamento paralitico* e *degenerativo*. — Per quanto sia assai difficile, nella pluralità dei casi, di fissare le primissime manifestazioni cliniche, pure sembra accertato che la malattia esordisca con un sensibile indebolimento dei muscoli delle estremità inferiori. L'indebolimento è tosto seguito da alterazione nella maniera di reggersi e di camminare dell' individuo, il quale, nello star ritto in piedi, tiene alquanto divaricate le piante e mostra spiccata incurvatura lombare, e dondola nella deambulazione.

Questo primo periodo può durare da qualche mese ad un anno, a capo a cui sopravengono i sintomi del secondo periodo, avvertiti da qualunque grossolano osservatore; — vale a dire — lo sviluppo considerevole delle masse carnose dei pol-

pacci, e ben presto di una o di ambe le natiche e di qualche muscolo della coscia. Coll' apparizione di questo fenomeno, non cessa ma cresce la debolezza degli arti inferiori e spiccano assai più le attitudini viziose della persona quando sta in piedi o cammina. — Il secondo periodo ha una durata di uno a tre anni all' incirca, gli sussegue il terzo, che è contrassegnato dall' estendersi dell' ipermegalia e della paralisi nei muscoli degli arti superiori, con aggravamento nella motilità degli arti inferiori. Tanto che il paziente è condannato a giacere a letto ed a soddisfare ai bisogni più urgenti dell'esercizio organico col necessario soccorso altrui.

La ipermegalia muscolare paralitica progressiva, (come l'atrofia muscolare progressiva), essendo una malattia apiretica, non altera, nel primo e secondo periodo, le funzioni digestive; per cui l'individuo serba in generale, le apparenze di un organismo ottimamente vegetante. Ma dopo che il paziente è condannato a letto e quasi all'immobilità assoluta, si sconcerta a poco a poco il processo nutritivo generale, che deteriora assai più, pel probabile coinquinamento cui il sangue deve soggiacere coll' assorbimento del *detritus* granuloso-grassoso del tessuto muscolare degenerato. E in questo gramo stato, l'individuo può essere precocemente portato alla tomba, da una malattia intercorrente, od arrivare alla adolescenza o poco dopo, e perire nello stato di esaurimento generale, e forse pel fatto di alterazioni degenerative nervose periferiche e centrali, consecutive all'affezione muscolare.

7. La diagnosi della malattia si posa sulla conoscenza dell' esistenza di tale forma morbosa, sull' età infantile del paziente, sulla constatazione dei muscoli gastronemi voluminosi, con difettosa irritabilità elettrica, sulla debolezza delle estremità inferiori e sulla progressiva diffusione del male.

8. La prognosi della malattia è gravissima, almeno trattandosi della ipermegalia muscolare paralitica progressiva *infantile*.

9. Pare che sul principio della malattia abbia servito la faradizzazione dei muscoli affetti, congiunta all'idroterapia ed al *massage* (1).

---

(1) Il *massage* consiste nel pigiamento o pestamento metodico dei muscoli.

Ciò premesso, passiamo ora a narrare la storia clinica del nostro caso morboso.

III.

Anamnesi. — Madama Serafino, d'anni 10, nato e domiciliato in Mornico-Lossana, circondario di Voghera, provincia di Pavia, è il primogenito di una copia contadinesca, sana e robusta; venne alla luce a completo termine di gravidanza e con apparente rigoglioso sviluppo organico; mise i primi denti al tempo ordinario; a quindici mesi incominciò a camminare, e questa funzione andò mano a mano a perfezionarsi, come in qualunque altro fanciullo; subì con buon esito la vaccinazione; non pare abbia superato il morbillo, nè la scarlattina; sicuro invece che per due mesi della *sola* stagione estiva dell'anno *quarto* e *quinto* di sua vita ha sofferto di *emeralopia*, la quale (secondo l'insistente affermazione dei genitori), era scompagnata affatto da altre forme morbose. È poi vagamente (dagli stessi parenti) accennato, come l'abituale florida salute del ragazzo fosse, nei primi sei anni di sua età, raramente ed in modo effimero, turbato da *elmintiasi*, e come sino dai primi mesi della vita autonoma del medesimo si fosse notato in lui un relativo maggiore sviluppo delle estremità nferiori sulle superiori.

A sei anni il fanciullo sarebbe stato colpito da una malattia, caratterizzata sul principio, da febbre di durata breve, seguita e accompagnata da frequenti scariche alvine, commiste a sangue, da tenesmo con prolasso rettale. E questi sintomi intestinali durarono circa tre mesi, durante i quali il piccolo paziente fu obbligato a letto, da cui quando si provò a sorgere per la prima volta, si rilevò ai genitori ed a sè stesso, quasi del tutto impotente a reggersi in piedi ed a camminare. I genitori osservarono, poco dopo, come il ragazzo tenesse, nel reggersi in piedi, divaricate le piante e il ventre sporgente n avanti e le spalle alquanto rivolte all'indietro, e come nell'andare movesse lento e cauto il passo, piegando a destra od a sinistra il tronco, a seconda che appoggiasse al suolo il piede di destra o di manca.

Questi fenomeni morbosi non inquietarono punto i conjugi Madama, che li giudicarono quali effetti della debolezza, ca-

gionata al loro figlio dalla lunga malattia, testè da lui superata: più tardi però rimanevano non poco impensieriti vedendo, come il fanciullo, continuasse a presentare le indicate viziose attitudini della persona ed accusasse pronta stanchezza, anche dopo aver fatto brevissimo cammino. Però si dissiparono quasi le inquietudini dei parenti allorchè si accorsero che i polpacci del ragazzo si andavano evidentemente e considerevolmente ingrossando — segno certo per essi — di robustezza e di prossima guarigione del loro Serafino. Ben presto all'illusione tenne dietro il disinganno di quella povera gente, che dopo avere dolorosamente assistito, per vari mesi all'*inesplicabile* debolezza del loro figlio, in apparenza così *robusto*, ricorsero al parere di un medico, che forse consigliò loro di inviare il fanciullo alla Clinica medica, ove venne accolto il 25 novembre 1871, ed affidato al diligentissimo sig. Cornelli, allievo del 6.° anno di corso.

Questo caso ci servì per la nostra prima conferenza clinica.

Esame dello stato presente. — Il ragazzo, giace a letto supino e sui lati, mostra normale l'espressione della fisionomia, regolare la forma, il volume, la sensibilità e la motilità del capo (1); ha castani i capelli, le sopraciglia, le ciglia e l'iride, sufficiente intelligenza, umor gaio, alquanto arrossata la punta del naso e il centro delle gôte, è di un bel bianco il resto della cute che è delicata; sono rosee le labbra, inalterati gli apparati e le funzioni sensoriali (2), non che la cavità orale, la lingua, le fauci, e il desiderio delle bevande dei cibi, e le funzioni della masticazione, della deglutizione, della fonazione e dell' articolazione della parola. Il collo è alquanto gracile;

---

(1) Il diametro occipito-frontale misura . . . . centim. 18.
il biparietale . . . . . » 14. 5
il fronto-mentoniero . . . . . » 16. 3

(2) Per quanto il ragazzo mostrasse indubitabilmente la vista acuta, pure nel ricordo dell'*emeralopia* da lui sofferta, cinque anni prima, fu ripetutamente sottoposto all' esame oftalmoscopico, che diede a notare quel grado di iperemia della pupilla, quel riflesso bigio della retina e quella interruzione nel decorso dei vasi, in base a cui l' oculista potrebbe *obiettivamente* affermare la *retinite*, quando però possedesse pure il dato *subiettivo* della debolezza di vista, accusata dal paziente, e non sempre constatabile dall'esploratore, in una maniera sicura ed assoluta.

il petto è conico, e vi si nota marcata sottigliezza dei muscoli gran pettorali e dentati, ma è libera l'escursione toracica e la respirazione, che si eseguisce 18 volte al minuto primo, nè si può rilevare veruna sensazione molesta, nè tosse, nè cangiamenti morbosi di risonanza, di vibratilità, di carattere del mormorio polmonare, nè di ubicazione, di mole, di forza di impulso, di ritmo nè nei toni del cuore, nè nei limiti d'ottusità epatica e splenica. Giova di qui notare che allorquando si volle cercare i dati dell'ispezione, della palpazione, della percussione e dell' ascoltazione dell' àmbito toracico posteriore, si restò colpiti dal modo stentato e insolito, adoperato dal piccolo paziente per mettersi seduto sul letto. Per riescire a ciò il ragazzo inclina il tronco a destra, abbranca con ambe le mani il materasso, in vicinanza del margine inferiore del guanciale, indi puntellandosi sul braccio destro, dà una spinta al tronco, e cerca cacciarlo verso il lato manco, nel mentre che liberando momentaneamente dalla sua presa, la mano sinistra, con moto rapido e istantaneo afferra tosto il materasso un po' più innanzi dal punto dapprima abbrancato: ripete allora col braccio sinistro ciò che si vide eseguire col destro, ed allora il tronco da sinistra vien spinto a destra: questi movimenti combinati si compiono ancora una o due volte prima che il paziente possa guadagnare la posizione assisa; posizione, per mantenersi fermo nella quale, il paziente ha d' uopo di appoggiarsi colle mani sul piano del letto o far presa sul sottoposto lenzuolo e materasso. Esaminato il fanciullo in simile posizione si scorge bensì regolarità nella sensibilità del tronco, nella linea delle apofisi spinose delle vertebre, ma è rimarchevolissimo il rilievo che fanno i due ceppi carnosi dei muscoli lombari (vedi la figura (1)).

Il ventre appare di forma normale e alquanto voluminoso; però dalla cute delle sue pareti non si veggono salienze, che potrebbero farci credere ad aumentata mole dei muscoli addominali. E neppure la metodica palpazione ed il pigiamento ci inducono in tale sospetto. Ma dopo aver visto il grande stento del paziente nell'erigere il tronco, per porsi a sedere sul letto, gli fecimo ripetere questo atto, nel mentre che colle mani

(1) Si noti che codesta figura litografata venne cavata dal ritratto fotografico, eseguitosi sul fanciullo il 12 gennaio 1872.

esploravamo la consistenza dei muscoli addominali e specialmente dei retti; e potemmo assicurarci che la detta muscolatura era nella sua totalità piuttosto esile e che i retti si contraevano flaccidamente.

Il paziente nè spontaneamente, nè sotto le ripetute manovre da noi eseguite di percussione (che dà suono timpanico), di palpazione superficiale e profonda dell'addome, non accusò molestia di sorta; nè le mani esploratrici hanno discoperto alterazioni di volume e consistenza nei visceri intrapostivi, nè la presenza di corpi morbosi.

La digestione e la defecazione si eseguiscono regolarmente, come l'eliminazione dell'orine, che sono di volume, colorito, densità, stato fisico-chimico quasi normali, essendo cacciate nelle 24 ore, nella quantità media di 700 c. c., di tinta giallo d'ambra, di densità 1012, di reazione acida, scevra da ogni prodotto morboso, discretamente ricche di cloruri, di fosfati, di solfati, di pigmento, d'acido urico, per quanto sieno scarseggianti di urea.

All'apparato sessuale nulla si rileva di abnorme.

Denudato il paziente e postolo supino, allo scopo di osservarlo meglio nel complesso delle sue parti esterne, e stabilire fra le medesime una più accurata analisi comparativa, si trova, che l'altezza della persona è di metri 1. 18, che dalla 1.ª vertebra al margine inferiore del coccige si misurano cent. 45, che la lunghezza del tronco è proporzionata con quella delle estremità, di cui le superiori misurano cent. 49, (dall'acromion al margine inferiore del dito medio), e le inferiori cent. 55, (dalla spina anteriore superiore dell'ileo al margine superiore del malleolo interno). Però si resta prontamente e profondamente impressionati dal contrasto emergente dal confronto degli arti superiori cogli inferiori. I primi sono in tutto proporzionati colla taglia e l'età del fanciullo, e sono nella lunghezza, nella forma, nel volume, nella consistenza, nelle attitudini, nella sensibilità e motilità abbastanza normali: mentre gli inferiori presentano marcatissima alterazione di volume, di forma, di atteggiamento, di consistenza, e nella facoltà di rispondere agli eccitamenti volitivo ed elettrico. Il loro volume è accresciuto di poco alle coscie, e limitatamente nella loro parte anteriore laterale esterna, ma d'assai alla regione posteriore delle gambe; di modo che mentre colla misurazione della

parte media della coscia si ricava una circonferenza di centimetri 31. 5 alla metà dei polpacci ne risulta una di cent. 30. 2. La forma degli arti inferiori è deturpata, alla coscia, da una salienza longitudinale-obliquo-anteriore esterna, formata da visibile e palpabile ingrossamento dei muscoli Sartori e dei vasti esterni dei tricipiti estensori, di cui gli altri capi non appaiono sicuramente ingrossati. Alle gambe poi l' adulterazione della forma è costituita da un enorme rilievo lobato costituito dai muscoli gastronemi. La consistenza della muscolatura alterata di volume è anche più pastosa, che non sia quella dei muscoli d'apparenza normale. I piedi stanno abitualmente in una marcata estensione con adduzione. Il paziente, collo spontaneo impulso volitivo può bensì flettere isolatamente e contemporaneamente le coscie sulla pelvi, durante il quale atto veggonsi le gambe a pencolare e quasi passivamente a battere contro la parte posteriore della coscia: ma per quanti sforzi adoperi (da divenire perfino rossastro in viso) non riesce a sollevare neppure per un centimetro (dal piano del letto) gli arti inferiori, nella loro estensione. Il fanciullo eseguisce lentamente l' adduzione, la flessione, e l' estensione dei piedi e delle dita dei piedi. Un determinato grado della corrente elettrica interrotta, che applicata sul polpaccio d' un adulto, (affetto di *prosopalgia*) provoca speditamente l'estensione del piede, produce bensì sul ragazzo la sensazione di punture urenti, ma non determina visibile nè palpabile contrazione dei polpacci, nè dei vasti esterni, nè dei sartori; lo stesso dato negativo si ottiene cercando coi reofori di stimolare il nervo ischiatico, il crurale, il popliteo ed il tibiale. La sensibilità e la eccitabilità elettrica però rilevansi normali sugli altri muscoli, meno sui glutei del lato destro e sulla massa dei muscoli lombari, che si muovono assai lentamente di sotto al detto stimolo. La corrente continua emanante da una pila di 50 copie, (e che ci venne gentilmente imprestata dal direttore del gabinetto di fisica di quest' università), non è sentita dai muscoli affetti.

Il fanciullo può rotolarsi giù, ma non scendere regolarmente dal letto, sul quale si sforza salire, arrampicandosi, senza riescirvi; sa reggersi in piedi, ciò che fa, tenendo le gambe un po' divaricate, mostrando i polpacci, i ceppi muscolari lombari e la natica destra assai sporgenti, ed una profonda

incurvatura in corrispondenza della porzione lombare della colonna vertebrale (vedi figura).

Il ragazzo può anche camminare senza sostegno, ma il fa posando dolcemente i piedi sul suolo, movendo cautamente e lentamente il passo, protendendo in avanti il ventre, sporgendo un poco all'indietro le spalle, inclinando lievemente or a destra ora a sinistra il tronco, che fa dondolare alquanto: se poi si arrischia ad affrettare i passi vacilla e cade. Nell'ascendere i gradini della scala clinica, il fanciullo, s'appoggia saldamente colle mani alla parete destra, e porta dapprima il piede destro sul gradino superiore, ed eseguisce dappoi un movimento rotatorio (dall'indietro in avanti, da destra a sinistra) del tronco, che inarca sensibilmente colla convessità posteriormente e con rimarchevole sporgenza delle natiche, e poggia obliquamente il piede sinistro in vicinanza del destro, raddrizza un po' il tronco, fa una piccola pausa, per ripigliare l' esecuzione dei movimenti indicati, la cui ripetizione non può andare oltre le le tre o quattro volte, atteso la spossatezza, da cui è invaso il paziente. La discesa della scala si eseguisce pure con molta fatica e con movimenti abbastanza opposti a quelli compiutisi nell' ascensione. Il piccolo paziente sa con discreta speditezza sedersi sopra e alzarsi da una scranna dell' altezza di 40 a 50 centimetri; ma l'atto del sedersi su di uno sgabello, alto appena 12 centim., rassomiglia piuttosto ad una involontaria caduta sulle natiche, anzichè mostri l'aspetto di un'atto volitivo coordinato ad un fine. L'alzarsi poi dalla posizione seduta sopra codest'ultimo basso oggetto, è abbastanza curioso: il ragazzo piega, per primo atto, il capo ed il tronco in avanti, e con ambe le palme abbraccia il dorso dei piedi, su cui fa punto d'appoggio assai momentaneo, da che prestamente, con moti alterni e contemporanei delle mani, abbranca il collo dei piedi, e successivamente le gambe, le ginocchia, le coscie, e intanto che il tronco si avvicina alla posizione verticale, lo si vede a subire un lento e largo movimento di lateralità, congiunto ad altro più rapido e ripetuto di basso in alto, infino a che dopo due o più tentativi di simil genere le mani abbandonano le coscie, e il paziente si trovava in piedi, con faccia rossastra e come persona affaticata.

La temperatura ascellare del ragazzo è di + 37 C, il polso

è regolare e di 65 volte al minuto primo, ed il peso del corpo di kilogrammi 25.225.

Diagnosi. — Ricordando le figure che ci furono fornite dal Duchenne, e tutto quanto lessimo ne' vari autori, intorno alla malattia in discorso, ci fu agevolissima cosa di stabilire, a colpo d' occhio, la diagnosi del caso clinico, che ci occorreva, per la prima volta, di osservare. — Il fatto morboso infatti si riferiva ad un fanciullo, che due anni innanzi, aveva manifestato un breve periodo di debolezza degli arti inferiori, susseguito da un considerevole aumento di grossezza dei polpacci, con persistente debolezza, di forma paraplegica: ed al momento, noi presenziavamo ingrossamento non solo dei muscoli gastronemi, ma ben anche dei glutei di destra e del ceppo muscolare d' ambo i lombi, con quasi mancante irritabilità elettrica ed assai difettosa motilità nelle estremità inferiori e nel tronco, che appariva profondamente incurvato nella colonna lombare, e dondolava nella deambulazione. Avevamo pertanto una apparente ipertrofia muscolare con paresi, che dai gastronemi era *progredita* alla natica destra ed ai lombi. — L' assoluta mancanza dei fenomeni morbosi all' encefalo, e la mancante o diffettosa eccitabilità elettrica nei muscoli ipermegalici, non ci fece neppure pensare che ci trovassimo davanti ai primi fatti clinici analoghi, pubblicati da Duchenne e da lui qualificati per *paralisi ipertrofiche dell' infanzia*, *da cause cerebrali*, per la concomitanza di lesioni cerebrali con la normale od accresciuta irritabilità elettro-muscolare. E formulammo la diagnosi di *ipermegalia muscolare*, *paralitica progressiva.*

Avendo poi per massima che la *medicina clinica dovrebbe giovare e non nuocere all' infermo*, così noi ci astenemmo dal cercare la prova *anatomica-istologica* della diagnosi: non abbiamo voluto seguire l' esempio di quei clinici che eseguirono cruente operazioni sui pazienti nell' intento di asportare un frammento di muscolo affetto per sottoporlo all'esame microscopico.

Prognosi. — Scoraggiati dalla conoscienza dell'esito finale di vari casi morbosi analoghi al nostro, e che sono registrati nella recente letteratura medica, proferimmo un pronostico di una malattia, di cui forse l'arte riesce appena a rallentarne i troppo rapidi progressi.

Cura. — Ignorando noi l'intima cagione che ha dato luogo e continua a mantenere rigogliosa la vegetazione del tessuto connettivo e grassoso dei lacerti e delle fibre delle muscolature, di già colpite dal male; nè riescendo a capire per quale misterioso processo la recondita condizione patologica tenda a invadere a poco a poco tutti i muscoli della vita di relazione; nè l'arte avendo finora trovato il modo sicuro, diretto od indiretto, con cui riescire alla lenta riduzione e distruzione del connettivo interstiziale iperplastico, senza danneggiare i tessuti e gli organi rimasti più o meno normali, è agevolissimo il comprendere come non si potesse stabilire, nel caso concreto, un' indicazione *etiologica* nè *nosologica.*

Memori dei vantaggi, che si sarebbero ottenuti (in principio di malattia) dell' applicazione contemporanea dell' elettricità, dell' idroterapia e dal *massagio*, avressimo attuato una simile cura, se non che avevamo in contrario le circostanze della malattia già innoltrata, della stagione invernale, della mancanza di locali adatti per l'impiego regolare e vario dell'acqua a scopo terapeutico.

Riflettendo alle morbose insorgenze prime, avveratesi nel caso nostro, le quali furono di debolezza *paraplegica;* pensando al deperimento atrofico cui dovrebbero andare incontro le fibre muscolari; pensando pure alle future alterazioni degenerative del sistema nervoso periferico e centrale, che pel solo fatto della alterazione muscolare potrebbero accadere; considerando come nel lento svolgimento di codesto processo morboso e il sangue e tutti i sistemi organici dovrebbero alfine alterarsi più o meno profondamente, stabilimmo il seguente piano di cura. — Si sarebbe nutrito il ragazzo con ottima e sufficiente alimentazione mista, prevalentemente azotata, dovrebbe il medesimo stare alzato durante le ore del giorno e delle lunghe sere e verrebbe eccitato ad eseguire moderato esercizio delle sue muscolature. — Si dovrebbero faradizzare giornalmente i muscoli affetti, e somministrare tre cartoline di carbonato di ferro con fava di S. Ignazio (ciascuna polvere, composta da centig. cinque a dieci di ferro e da centig. uno a due di fava).

Coll' esercizio muscolare, coll' eccitamento elettrico e colla fava di S. Ignazio pensavamo al presente dell' infermo, e ci proponevamo di tener deste le attività contrattili delle fibre

muscolari e quindi le loro attività nutritive, perchè non cadessero troppo rapidamente in preda all'atrofia.

Coll'uso di una buona alimentazione e del ferro ci occupavamo e del presente e dell' avvenire del paziente; nutrivamo cioè la lusinga d' impedire che la minacciante idroemia non venisse ad affrettare, come fa, i massimi gradi di degenerazione nutritiva, già in corso, ed il determinarsene in altri tessuti finora rimasti sani.

L'esercizio muscolare conseguiva lo scopo prefissoci in una maniera complessa, centrale cerebro-spinale e periferica — la fava forse primitivamente centrale spinale — la stimolazione faradica in modo primitivamente diretta periferica.

Andamento del male dal 25 novembre 1871 al 25 febbrajo 1872. — Il piccolo paziente non offrì veruna cosa di rimarchevole fino al 12 febbrajo, in cui si potè scorgere un po' di aumento di volume, con diminuita consistenza nei muscoli sopra e sotto spinati e nei deltoidi. L'alterazione in detti muscoli andò crescendo gradatamente fino al 23 febbrajo, e in questo dì si svolse nell' occhio sinistro una congiuntività pustolare, e sulla punta del naso e sulla coscia qualche pustoletta di acne infiammata. Si sospese allora l' uso del ferro e della fava, e si sottopose l'occhio ammalato alle polverizzazioni di calomelano ed alle istillazioni di atropina.

IV.

Considerazioni sul caso clinico. — Se i dati anamnestici del nostro infermo fossero attendibili, potressimo sicuramente escludere in lui l'influenza del gentilizio nella determinazione del male. Sarebbe però rimarchevole il fatto asserito del riguardevole volume dei polpacci, presentato dal fanciullo, sin dai primi momenti della sua vita autonoma. Così meriterebbe qualche rimarco la notizia della patita *emeralopia* nell'estate del 4.° e 5.° anno di età del ragazzo, senza concomitanza di itterizia, o di altra forma morbosa.

Avendo dovuto il paziente giacere a letto, per tre mesi continui, (nell'anno sesto di sua età), per un'affezione intestinale, non possiamo affermare di sicuro se il primo periodo od i più evidenti sintomi dell'*ipermegalia muscolare, paralitica, progressiva* fossero realmente esorditi nella convalescenza della

malattia addominale, o nel decorso della stessa. Comunque ia non ci sarebbe lecito di dubitare che l'*ipermegalia muscolare paralitica, progressiva*, nel caso nostro, fosse l' effetto d'una alterazione del processo embriogenico, o si fosse ordita, durante la vita intrauterina, ed a feto completamente sviluppato? In questa ipotesi, ci domandiamo; la diarrea protratta ed esauriente, avrebbe operato da cagione determinante le più sicure manifestazioni cliniche, che soglionsi dire gli esordii della malattia in discorso? cioè le forme paraplegiche incomplete? Badiamo alla grossezza congenita dei muscoli gastronemi, badiamo ad un certo qual ritardo, avveratosi nell'epoca del camminare, ricordiamo i riccorrenti attacchi di *elmintiasi*, valutiamo il significato volgare, che spesso si attribuisce alla parola *verminazione*, che è dai profani, sinonimo di *convulsioni* (*eclampsia dei fanciulli*), e non troveremo del tutto disprezzabile il sospetto d' un'origine e d'un'epoca più remota della rara malattia, di cui ci occupiamo.

Noi aggiungiamo altresì, che se è ragionevolissimo l'interpretare per *entero-colite catarrale*, l' affezione ventrale subita dal ragazzo, non si può, in modo assoluto, eliminare altre possibilità anatomico-cliniche a spiegazione della forma diarroica; non potrebbe, ad esempio bastare, l'ammissione di un'alterazione primitiva o successiva del ganglio mesenterico? E ciò ammesso, non si avrebbe allora un accordo, tra un' alterazione congenita di una provincia del sistema nervoso (il gran simpatico) e lo sviluppo congenito, *non comune* de'gastronemi, e l'*emeralopia* e l'*eclampsia*, e la debolezza delle gambe e infine il progrediente ingrossameato paralitico degli arti inferiori e superiori. Qual base anatomica della *emeralopia* furono ben trovate alterazioni materiali ai gangli oftalmici. La patogenesi dell'accesso eclamptico come dell'epilettico si può ben in via di ipotesi, spiegare collo sconcerto funzionale dei nervi vasomotori. — E varie altre forme morbose di trofismo alterato si crede possano trovare la loro ragione prima in un pervertimento nutritivo delle origini spinali o nei gangli o nelle fibre periferiche del gran simpatico. —

Nel caso nostro era notevole, per quanto sia stato di già osservato, la contemporanea sottigliezza atrofica, con relativa debolezza contrattile, di alcuni gruppi muscolari quali i retti

addominali, i pettorali ed i gran dentati. Lo sviluppo poi tardivo e spontaneo della congiuntività pustolare, dell'acne disseminato hanno rivelato nel ragazzo la costituzione lassa e linfatica.

V.

In quale casella del quadro della patologia speciale medica si dovrebbe collocare l' ipermegalia muscolare, paralitica progressiva? La soluzione dell' esposto quesito sarebbe racchiusa, e nella determinazione del metodo di classificazione che si vorrebbe seguire per la distribuzione ordinata delle malattie, strettamente mediche, e nell'affermazione del concetto patologico, che ciascheduno potrebbe formarsi sull'indicata malattia. Premesso che nessuno dei cinque sistemi di classificazione, finora seguiti (nella patologia speciale medica) sia scevro da imperfezioni, e volendo attenersi, come si fa ora dalla maggior parte dei patologi, al metodo *anatomico*, l'ipermegalia muscolare, paralitica progressiva andrebbe posta nella classe delle affezioni dell'*apparato locomotore*. Fra gli elementi anatomici, costituenti il detto apparato figurano le ossa, le cartilagini e i legamenti articolari ed i muscoli. È ovvio però il rilevare che se mancassero le attività del sistema nervoso il nominato apparato, anzichè della *locomozione* diverrebbe quello dell'*immobilità*. Per ossequio adunque al *sistema* noi in questo caso decapitiamo una parte integrante e la più potente d'un apparato, nello studio delle diverse affezioni, cui può andare incontro. Non volendo però sottilizzare ed appagandoci, pel momento, di fissare la forma morbosa più grossolana del male, saressimo in perfetta regola di porre a canto all'*atrofia muscolare progressiva* l'*ipermegalia muscolare, paralitica progressiva*.

Stabilita la *classe*, sulla base *anatomica*, non potressimo troppo agevolmente fissare la *sottoclasse*, sul fondamento dell'*anatomia patologica*. Infatti o noi vogliamo riguardare il lussureggiante tessuto connettivo intermuscolare ed avremo il tipo *nosografico* ed *anatomo-patologico*, che va sotto il nome di *ipertrofia* o di *iperplasia*. Se noi osservassimo invece l' accumulo di adipe, fra gli elementi propri del muscolo, e noi avremmo la *lipomatosi*. Quando non negligentassimo neppure

la riduzione di volume delle fibre muscolari ci sarebbe forza affermare l'*atrofia*, muscolare, per quanto questa sia nel caso nostro sempre consecutiva. Ma volendo pure deciderci a considerare l'*ipermegalia muscolare paralitica progressiva* quale un' *iperplasia* del connettivo e dell'adipe muscolare, saressimo proprio sicuri che la *sede primitiva* della condizione morbosa di detta forma morbosa risiedesse negli elementi accessori del tessuto muscolare? O non piuttosto si dovrebbe dubitare che la materialissima alterazione muscolare fosse la conseguenza di un processo morboso situato altrove, che nel cellulare e nelle fibre dei muscoli? E quest' altra località non potrebbe essere il sistema nervoso? La localizzazione, nel sistema nervoso, del processo morbifico primitivo, tanto per l'*atrofia muscolare progressiva* come per l'*ipermegalia muscolare paralitica progressiva* fu ed è sostenuta con molto spirito e con copia d'argomenti da rispettabili autori.

L'atrofia muscolare progressiva se viene da taluni considerata quale *miosite parenchimatosa* con esito di *degenerazione grassosa e sclerotica* dei *muscoli*, è però riguardata da vari altri quale conseguenza di affezione nervosa: vale a dire o di *rammollimento delle radici anteriori dei nervi spinali*, oppure da *rammollimento e degenerazione delle colonne anteriori e posteriori del midollo spinale*, o da *degenerazione fibrosa* o *grassosa dei gangli e delle fibre del gran simpatico*. Le variabili alterazioni nervose, indicate giustificherebbero in parte e la qualifica, data all'*atrôfia muscolare progressiva*, di malattia *nervosa*, e le diverse localizzazioni del processo morboso nelle varie parti del sistema nervoso medesimo. A nostro credere però, nello stabilire la *sede* e la *natura* (?) dell' *atrofia muscolare progressiva*, non si dovrebbe fare esclusivo assegnamento sui dati che ci fornisce la tavola anatomica, perchè i medesimi potrebbero condurci ad erronee conclusioni, senza i dati clinici. Infatti, quale seria importanza vorrete concedere nella determinazione della *primitiva sede* e della *condizione patologica* di un male, al reperto anatomico, che voi registrerete, dopo molti mesi, e spesso, dopo vari anni, da che si sono manifestati i primi fenomeni clinici?

Un muscolo che s'atrofizza e degenera deve ben trarre, col tempo, l'atrofia e la degenerazione dei nervi periferici che lo animavano; e l'atrofia e la degenerazione, (per inazione), dei

nervi, deve ben alterare il processo nutritivo dei tubi e gangli nervosi spinali, che si tengono in relazione coi nervi atrofizzati. E non sarebbe da meravigliarsi, che perfino i gangli ed i tubi nervosi cerebrali, che costituivano il centro percettivo e volitivo dei nervi periferici di senso e di moto, che animavano già i gruppi muscolari degenerati, non avessero a subire un deperimento atrofico degenerativo.

L' importanza di tali reperti cadaverici sarebbe meglio valutata se fosse tenuto calcolo della durata del male dei singoli casi, dall'anatomia patologica registrati. Ma ciò forse non basterebbe ancora, se pensassimo alla mutabilissima maniera di resistenza dei vari organismi all' influenza deleteria dei diversi processi morbosi.

Ci siamo fatto lecito di insistere alquanto su tale argomento (almeno per quanto spetta alla clinica ed all'anatomia patologica dell'*atrofia muscolare progressiva*), perchè di questa possiamo parlare con qualche conoscenza pratica, avendo studiato parecchi casi di tale affezione, che *sul principio* e per *molto tempo*, ci si presentò alla clinica, piuttosto come un'*affezione muscolare*, anzichè *nervosa*, *periferica o centrale spinale* o del *gran simpatico*. Ciò invece non può dirsi rispetto all'*ipermegalia muscolare paralitica progressiva*, nella quale parrebbe proprio che i sintomi nervoso-spinali aprissero sempre la scena del succinto quadro clinico da noi più sopra tracciato.

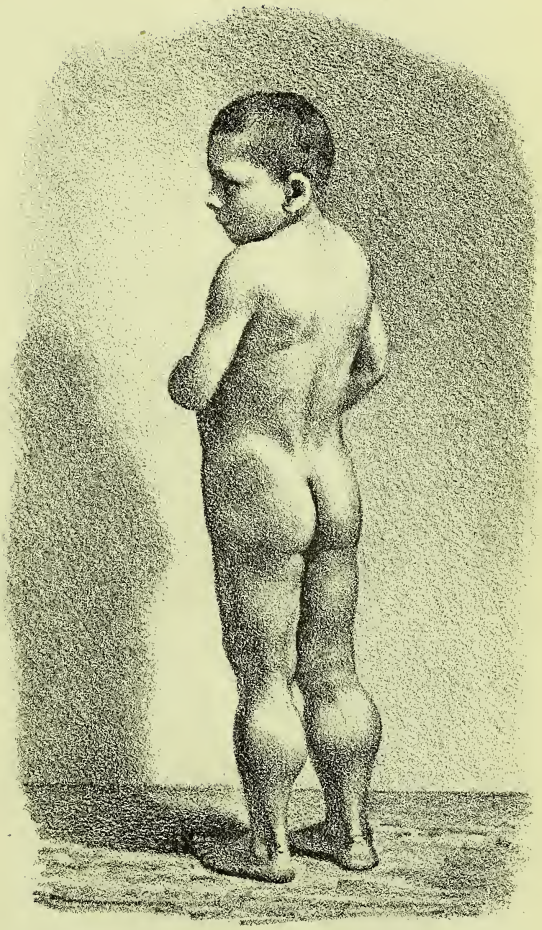
Per quanto adunque non possiamo parlare con voce autorevole in argomento, non essendoci, per anco, presentata l'opportunità di compiere precedenti studi clinici nè anatomici sull'*ipermegalia muscolare paralitica progressiva*, noi collocando pel momento tal malattia, fra quelle dell'apparato locomotore, crediamo che in un non lontano avvenire la si dovrà forse enumerare con le affezioni del sistema nervoso, e specificatamente fra le degenerazioni delle *origini spinali del gran simpatico*.

Pavia, 23 *febbrajo* 1872.

NOTA.

Il ritardo frapposto dalla Direzione della *Gazzetta* nella pubblicazione di questo nostro lavoruccio ci permette (oggi, giorno 3 aprile 1872), di far conoscere ai nostri lettori quanto segue,

intorno al ragazzo Madama. Desso a quest' ora è perfettamente guarito dall' affezione oculare, ma persistono e si resero anzi più diffusi i bitorzoletti conici, rossi dell' acne infiammato. E cosa strana, nel mentre i muscoli scapolari ed i deltoidi, ultimamente invasi dall' ipermegalia, sono al tatto pastosi e molli, invece le masse carnose dei muscoli lombari e dei polpacci si sono rese alquanto consistenti per non dire quasi dure. — Nel caso nostro, l' ipermegalia sarebbe esordita forse con la prevalenza di formazione del tessuto adiposo intermuscolare? E questo tessuto, un poco più tardo si sarebbe deperito e riassorbito, cedendo il luogo all' iperplasia del tessuto connettivo fibroso? E allora l'acne, nel caso presente, rappresenterebbe forse l'effetto di un irritamento insolito, straordinario delle ghiandole sebacee, provocato dalla *lipemia*, ossia dalla presenza nel sangue del molt' adipe più o meno alterato e portato in circolo dai vasi dei muscoli ipermegalici? Ai dermatologi la risposta. —



ALTRE MEMORIE PUBBLICATE DALL'AUTORE

1.ª **Sulle affezioni cutanee parassitarie.** — Sul *Morgagni.* — Napoli 1861.

2.ª **William ed Alibert ossia Breve cenno storico di dermatologia.** — (Sugli *Annali universali delle scienze*, ecc. — Milano 1863.

3.ª **Analisi critica sulla dottrina dell'erpetismo.** — (Sugli *Annali universali delle scienze*, ecc. — Milano 1863 e sul *Morgagni*).

4.ª **Dell'anemia, della clorosi e della melanemia** — Memoria di concorso, per titoli ed esami, pel posto di clinico medico, presso l'Università di Genova, stampata in Milano, presso la tipografia Bernardoni, 1863.

5.ª **Fonti della medicina clinica.** — Prolusione al corso di clinica medica nella R. Università di Genova; letta il 7 aprile 1864. — (Sulla *Liguria medica*).

6.ª **Nota intorno a certi corpuscoli trovati sul reticolo Malpighiano di un individuo morto per pemfigo cronico.** — (Sul *Giornale di anatomia e fisiologia patologica.* — Pavia 1865).

7.ª **Analisi critica della dottrina di Bazin sulle artritidi.** — (Sugli *Annali universali.* — Milano 1865).

8.ª **Sulle malattie del sangue.** — Genova 1866. Tipografia del R. I. dei Sordo-muti. Memoria presentata pel concorso per titoli ed esami, pel posto di patologia speciale medica e clinica medica presso la R. Università di Pavia.

9.ª **Aspirazioni ed attuabilità della medicina pratica.** — Prolusione al corso di patologia speciale medica e di clinica medica, presso la R. Università di Pavia, letta il 10 gennaio 1867, e stampata sul *Giornale di anatomia e fisiologia patologica.* — Pavia 1867.

10.ª **Caso di tumore intracranico, diagnosticato nella sua precisa sede.** — Con tavola e figure. (Sulla *Gazzetta medica lombarda*, 1869).

11.ª **Caso gravissimo e complicato di empiema sinistro, felicemente trattato colla toracentesi.** — (Idem).

12.ª **Frammenti di patalogia e terapia generale.** — A. *Patologia e terapia dell'iperemia.* (Idem 1868).

13.ª Idem. — B. *Patologia e terapia dell'emorragia.* — (Idem).

14.ª **Un caso di paraplegia isterica, trattata e rapidamente guarita coll'elettricità.** — (Idem 1869).

15.ª **Notizie sull'esito definitivo del caso di empiema sinistro, ecc.** — (Idem 1869).

16.ª **Caso di antropoleopardalisdermia.** — Con tavola e figura cromolitografata (Sul *Giornale delle malattie cutanee e sifilitiche* e sulla *Gazzetta medica lombarda*, 1869).

17.ª **Caso di tricoclorosi.** — Con figura colorata. (Sul *Giornale delle malattie cutanee e sifilitiche*, Milano 1870).

18.ª **Caso di una singolarissima escavazione con cistidi sierose dell'osso frontale e di vizio cardiaco composto.** — Con tavola e figure (Sulla *Gazzetta medica lombarda*, 1871).

19.ª **Sul passato e sul presente della clinica medica in generale e della pavese in modo speciale.** — Brevi considerazioni. (Idem).

20.ª **La Clinica medica ed il Consiglio ospitaliero di Pavia.** — Cronaca. (Idem).